

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

No 611

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean GUILLERMIN

Né le 3 novembre 1896, à Lyon (Rhône)

LES ARTHROPATHIES

AU COURS DE LA

SYRINGOMYÉLIE

Président : M. CLAUDE, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1938

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean GUILLERMIN

Né le 3 novembre 1896, à Lyon (Rhône)

LES ARTHROPATHIES

AU COURS DE LA

SYRINGOMYÉLIE

Président : M. CLAUDE, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1938

DOYEN... TIFFENEAU

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	N.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique d'assistance médico-sociale	CROIZON.
	HOU LACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE..... Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY..... Pathologie médicale.
 BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.). Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.). Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 COSTÉ..... Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK..... Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES... Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU .. Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LELONG..... Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY.... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MÉNÉGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET.... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS.. Pathologie chirurgi-
 cale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD..... Ophtalmologie.
 RICHT Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÈNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT.. Physiologie.

MM.

LARDENNOIS.... Pathologie chirurgicale.
 LEROUX Anatomie pathologique.
 VAUDESCAL..... Obstétrique.

IV. — AGREGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	Clinique médicale.	BASSET.	Clinique chirurgicale.
AUBERTIN.		BROCQ.	
BRULÉ.		CADENAT.	
CHABROL.		GATELLIER.	
DONZELOT.		MOURE.	
DUVOIR.		QUENU.	
LIAN.		SCHWARTZ.	
VALLERY-RADOT		VELTER.	
(Pasteur).			
SEZARY.			

MM.	
ÉCALLE.	Clinique obstétricale.
METZGER.	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR H. CLAUDE

Professeur de Clinique à la Faculté
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'assurance de notre très profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR F. COSTE

Médecin des Hôpitaux
Professeur agrégé à la Faculté
Chevalier de la Légion d'honneur

En hommage de gratitude et de dévouement.

LES ARTHROPATHIES

AU COURS DE LA

SYRINGOMYÉLIE

INTRODUCTION

Parmi les complications qui viennent encore enrichir le tableau si complexe de la syringomyélie, les arthropathies sont les plus fréquentes — au moins 25 % suivant la moyenne des différentes statistiques. Ce chiffre doit être considérablement élevé si on tient compte de déformations comme la cypho-scoliose où il est difficile de préciser le rôle de l'arthropathie. On peut alors être autorisé à considérer ces manifestations articulaires presque comme un symptôme.

Leur intérêt vient aussi de leur date d'apparition. L'arthropathie est en règle une manifestation précoce, souvent même c'est le symptôme initial et révélateur. Un diagnostic précoce permettra, en imposant l'établissement d'un traitement radiothérapique, de stabiliser les lésions médullaires et d'améliorer le pronostic fonctionnel et vital.

C'est souvent après un traumatisme qu'apparaît l'arthropathie.

Et on comprend tout l'intérêt médico-légal qui s'attache à cette notion.

Une fois constituée, l'arthropathie pourra présenter des tableaux différents dont nous verrons les modalités. Mais dans toutes ses formes, elle réalisera, au maximum, l'aspect de l'arthropathie nerveuse avec la dissociation entre l'ampleur des signes physiques et la discrétion des signes fonctionnels.

C'est en effet la plus nette, la plus pure des arthropathies nerveuses.

L'absence de rapports précis entre l'intensité des signes de la syringomyélie et l'importance de l'arthropathie a posé des problèmes pathogéniques complexes.

M. le Professeur agrégé Coste a bien voulu nous confier l'observation d'une syringomyélie avec arthropathie de l'épaule.

Une deuxième observation, due à l'obligeance de M. le Professeur agrégé Haguenau, a trait à une forme fruste et anormale d'arthropathie.

Après avoir rappelé ces faits cliniques, nous étudierons la symptomatologie classique et l'évolution des arthropathies syringomyéliques, les lésions et les problèmes pathogéniques qu'elles posent.

HISTORIQUE

La connaissance des arthropathies syringomyéliques est relativement récente, puisqu'elle date d'une soixantaine d'années. Nous allons en rappeler brièvement les étapes successives :

C'est en 1823 qu'Ollivier d'Angers créa le terme « syringomyélie », sans donner la moindre description clinique de la maladie dont il semble avoir vu le premier la lésion anatomique.

Après de longues discussions, où était mise en doute l'existence d'un canal épendymaire normal, l'hydromyélie a vu son existence confirmée par les travaux de Virchow et de Leyde.

En 1870, Hallopeau donne, des cavités syringomyéliques, une étude complète, en même temps qu'il les attribuait à la sclérose péri-épendymaire.

La même année, Charcot et Joffroy, en décrivant les arthropathies du tabès, montraient, les premiers, le rapport qui peut exister entre une affection nerveuse et des manifestations articulaires.

C'est seulement en 1882 que Schultze (de Dorpat) et Kahler (de Prague) décrivirent les signes cliniques de la syringomyélie.

C'est à Schultze que revient le mérite d'avoir, le premier, signalé l'existence d'arthropathies.

En 1889, Debove et Déjérine publient le premier cas d'arthropathie observé en France.

Cependant, quatre années auparavant, Berbey, sous ce titre : « Essai de diagnostic d'une affection de la moelle indépendante du tabès avec arthropathie du coude gauche », paraît bien avoir vu un cas de syringomyélie.

L'étude de cette affection nerveuse à symptomatologie si particulière va être reprise et complétée les années suivantes.

Les travaux de Charcot, de Brissaud, de Joffroy et d'Achard vont achever la description de la syringomyélie.

Pendant des années va se discuter le problème des rapports de la syringomyélie avec le « panaris analgésique de Morvan » et la « lèpre nerveuse » (Zambacco Pacha).

Signalons que chez les malades atteints de maladie de Morvan on a signalé des arthropathies (Morvan, Prouff, Dagot, Jolly) et même des arthrites suppurées (Czerny).

Cependant l'étude particulière des arthropathies de la syringomyélie va se développer progressivement. De nouveaux cas sont publiés par différents auteurs :

En 1889, Bernhardt décrit la cypho-scoliose dont il définit le siège, et les caractères dont il affirme la fréquence.

En 1893, Sokoloff étudie les arthropathies dans

leurs différents sièges et leurs diverses modalités. Il insiste particulièrement sur leur localisation élective à l'épaule, et va même jusqu'à dire « qu'en présence de toute luxation de l'épaule, il faut rechercher l'existence d'une syringomyélie ».

La même année, Graf publie le relevé des cas d'arthropathies syringomyélites observées dans le Service de Langenbeck ; il décrit une forme hydarthrosique pure. D'après lui, « l'hydarthrose simple, rebelle, intermittente, spontanée peut se voir au niveau de toutes les articulations ».

En 1895, Schlesinger publie sur la syringomyélie une monographie importante et complète qui fait date et restera longtemps classique. Les arthropathies, dit-il, « peuvent s'observer dans environ 1/3 des cas ». Il rassemble tous les cas publiés avant lui, atteignant un total de 150.

En 1897, Londe publie dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, une importante revue générale sur les arthropathies nerveuses.

Seuls, le tabès et la syringomyélie lui semblent capables de les provoquer. Il refuse le nom « d'arthropathies nerveuses » aux manifestations articulaires observées chez les hémiplegiques.

Il discute un cas de Féréol qui aurait vu, en 1885, une arthropathie au cours d'une sclérose en plaques ; reprenant les détails de l'article, il croit pouvoir affirmer qu'il s'agissait d'une syringomyélie.

Dès cette époque, l'étude des arthropathies est à peu près complète ; on ne pourra y ajouter que des

formes anormales et surtout la description radiographique des lésions — description dont les progrès suivront ceux de la technique.

Surtout on va discuter la pathogénie de l'arthropathie. Celle de Charcot restera longtemps classique. Les manifestations articulaires du tabès et celles de la syringomyélie sont dues à des lésions des cornes antérieures de la moelle : affirmation purement intuitive, car faute de techniques histologiques suffisamment délicates et précises. Charcot n'a jamais pu mettre ces lésions en évidence.

Londe rejette cette pathogénie : pour lui, il existerait dans le mésocéphale un centre trophique articulaire. Des lésions de ce centre dépendraient les arthropathies nerveuses.

Pitres, qui a constaté des lésions des nerfs périphériques, estime que les phénomènes articulaires dépendent d'une névrite elle-même secondaire aux lésions médullaires de la syringomyélie.

Brissaud retrouve les mêmes lésions, mais précise qu'elles siègent surtout sur les nerfs sensitifs.

En 1902, M. le Professeur Guillain décrit dans sa thèse la forme spasmodique de la syringomyélie. Il discute le rôle du traumatisme dans la genèse de la syringomyélie et le rôle des infections à point de départ périphérique, agissant par névrite ascendante.

Il est à remarquer qu'aucun des cas de syringomyélie spasmodique qu'il rapporte ne s'accompagne d'arthropathie nette.

Etienne et Champy, en 1907, retrouvent une lésion

des cornes antérieures de la moelle et du tractus sympathique adjacent. Ils attribuent l'arthropathie : « à un trouble profond de l'équilibre trophique reflexe de Marinesco sous la dépendance de lésions des cellules des cornes antérieures ».

Barré reprend, en 1912, dans sa thèse, l'étude des arthropathies nerveuses : il a spécialement en vue celles du tabès.

Remarquant la fréquence de l'artérite au voisinage des articulations atteintes, il estime que la syphilis est directement, et sans lésion nerveuse intermédiaire, la cause des arthropathies tabétiques.

L'existence des arthropathies syringomyéliques étant en contradiction flagrante avec ces hypothèses, il ne leur consacre que quelques lignes et affirme que : bon nombre de syringomyéliques sont en même temps syphilitiques.

En 1912, Crespin publie une excellente revue générale sur les arthropathies.

En 1923, Foix et Alajouanine, étudiant la pathogénie des arthropathies nerveuses, font passer au premier plan l'atteinte du sympathique.

En 1924, Froment et son élève Exaltier, étudiant au moyen des tests cliniques et pharmacodynamiques des syringomyéliques porteurs ou non d'arthropathies, confirment ces données qui sont exposées en 1925 dans la thèse d'Exaltier.

Depuis signalons les thèses de Riéra, de M^{lle} Lau-
ders, de Naud.

De nombreuses publications ont été faites dans des

Sociétés, ou des Revues, mais portant avant tout sur des cas isolés remarquables par certaines particularités cliniques ou évolutives.

Le traitement a été longtemps à peu près inexistant.

En 1911, Delherm publie les premiers résultats favorables dus à la radiothérapie médullaire.

Quant au traitement local, il n'a guère d'indications ; elles sont posées et décrites dans le traité des maladies des articulations de Broca et Monod.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Syringomyélie et Syringobulbie. Atrophie optique unilatérale. Dissociation des épreuves lipiodolée et manométrique, par MM. Coste, J. Bollack, Mme Delthil et J. Fauvet (Société de neurologie, 6 février 1936).

Monsieur L..., 57 ans, vient consulter le 1^{er} avril 1935 pour un rhumatisme de l'épaule gauche.

En 1928, il est tombé sur cette épaule. Rapidement s'est constitué un gonflement considérable, d'allure inflammatoire, pour lequel on a failli intervenir. Des applications chaudes ont cependant suffi pour rendre à l'épaule son volume normal, mais c'est, semble-t-il, depuis cette époque que sont apparus progressivement toutes une série de troubles : l'articulation est restée enraidie, maladroite, le bras droit s'est affaibli et amaigri — la main gauche est devenue peu à peu impotente, rétractée en griffe, elle est le siège de fourmillements, de paresthésie, de sensation de froid glacé.

Depuis 1928 également, la vue a baissé du côté gauche. Depuis cinq ans sont survenus des vertiges, des étourdissements ; il ne peut monter les escaliers sans tenir la rampe, ni monter sur une chaise, etc...

Tous ces désordres se sont aggravés progressivement.

A l'examen, le diagnostic de syringomyélie avec syringobulbie s'impose.

L'épaule est le siège d'une volumineuse arthropathie indolente et ankylosante caractérisée par une énorme coulée osseuse descendant vers le bord externe de l'omoplate. L'image radiographique est celle d'une arthropathie syringomyélique, à forme hypérostosante et ne peut guère prêter à confusion avec un autre type de lésion articulaire.

Les muscles du bras et surtout de l'avant-bras gauche sont atrophiés ; mains en griffe — les 4 derniers doigts sont fixés en flexion — leur peau sèche, rétractée, scléreuse — nombreuses cicatrices de brûlures (non perçues sur les doigts). Hypoesthésie tactile très marquée de toute la main remontant un peu sur l'avant-bras.

Dissociation syringomyélique sur tout le membre inférieur gauche. La thermoanalgésie est complète. Abolition de tous réflexes tendineux et ostéo-périostés de ce membre.

Au membre supérieur droit, s'ébauche un syndrome analogue. Dissociation syringomyélique de la sensibilité sur tout ce membre.

Elle s'étend d'ailleurs à tout le tronc, sauf une bande en demi-ceinture gauche.

Il existe un cypho-scoliose dorsale droite peu accentuée.

Aux membres inférieurs, la force musculaire est à peu près normale. Le réflexe rotulien droit est normal ; le gauche exagéré. Réflexes achilléens normaux. Pas de signe de Babinski, ni d'autre symptôme pyramidal.

Sensibilité tactile indemne. Anesthésie thermique presque complète, avec hypoalgésie, sauf à la face interne de la cuisse gauche.

Le malade éprouve spontanément une sensation de froid

dans toute la moitié gauche du corps et l'hémiface gauche.

Examen électrique (Dr Desgrez). Hypoexcitabilité du deltoïde gauche. R. D. totale des muscles interosseux, hypothénariens et adducteurs du pouce.

Troublés sympathiques :

Erythrose faciale bilatérale, avec séborrhée, aspect pom-madé de la peau.

Syndrome de Claude Bernard-Horner typique à gauche.

Absence du réflexe pilo-moteur (Recherché par le pincement et le froid). Le réflexe mamillaire absent à gauche, existe à droite. Le réflexe dartoïque est moins fort à gauche qu'à droite.

La sudation paraît exagérée sur l'ensemble du corps ; à l'examen, on constate qu'elle est plus marquée sur la moitié droite de la face et du tronc, qu'à gauche ; mais le malade prétend n'avoir pas constaté de différence, bien qu'il ne sente pas la sueur couler sur l'hémiface et le membre supérieur gauche il constate au réveil qu'il a mouillé ses draps également de chaque côté.

L'épreuve à la pilocarpine ne fait pas reparaitre le réflexe pilo-moteur, sauf peut-être à la partie moyenné du dos, à droite où la peau devient un peu plus rugueuse. La pilocarpine provoque une sudation nettement plus précoce sur toute la moitié gauche du corps (face comprise) que sur la partie droite. Elle apparaît à gauche cinq minutes, et à droite douze minutes, après l'injection de la drogue. La salivation est apparue quatre minutes après l'injection. Pendant l'épreuve toute la moitié droite du corps est plus chaude que la gauche (ce qui ne paraît tenir qu'en partie à l'évaporation plus abondante de sueur à gauche).

L'étude oscillométrique des membres supérieurs décelle une amplitude plus grande à droite qu'à gauche. La con-

traction des oscillations, aussitôt après le bain froid, est également plus importante à droite ; mais l'hyper-pulsativité réactionnelle secondaire (une heure après le bain) est plus marquée à gauche.

La recherche du R. O. C. donne un résultat différent selon le côté ; la compression du globe oculaire droit ralentit le pouls de 92 à 60. Celle du globe oculaire gauche l'accélère légèrement.

L'intradermo-réaction à l'histamine, faite comparative-ment aux deux avant-bras, apparaît exagérée à gauche.

On se trouve donc, malgré quelques discordances symptomatiques, devant une paralysie du sympathique à gauche, accompagnée sans doute de troubles moins précisés du côté du sympathique droit.

Nous ne ferons que résumer brièvement le reste de l'observation : les auteurs décrivent les signes de syringo-bulbie observés et discutent sur l'atrophie optique unilatérale observée et sur la dissociation observée à la ponction lombaire entre les épreuves lipiodolées et manométriques.

A l'évolution, nous relevons après la première série de radiothérapie un retour de sensibilité douloureuse dans l'épaule atteinte d'arthropathie.

De cette observation, nous retiendrons surtout :

1° L'existence d'une arthropathie hypertrophique ankylosante de l'épaule, apparue après un traumatisme minime, à allure inflammatoire au début, ayant constitué la manifestation initiale et longtemps isolée de la syringomyélie.

2° L'existence très nette — à l'examen et par les tests pharmacodynamiques — de troubles sympathiques à type de paralysie.

OBSERVATION II

Syringomyélie lombaire, avec ulcérations atones récidivantes des deux pieds. Ostéo-arthropathie des orteils (Malade de M. le Professeur agrégé Haguenau).

M. K..., 53 ans, d'origine polonaise, forgeron, est hospitalisé actuellement dans le service du Dr Girode.

A l'interrogatoire, on apprend que depuis cinq ans, il présente, au niveau des pieds, des lésions qui ont nécessité plusieurs séjours à l'hôpital.

En 1933, il présente une gêne à la marche et il est hospitalisé à Saint-Louis. Un gros abcès se forme sur le bord interne du gros orteil gauche, et guérit par le repos.

En 1934, il entre à l'Hôpital Tenon : le malade présente à ce moment une contracture des membres inférieurs avec gêne de la marche. Un abcès se produit entre le premier et le deuxième orteil du pied droit, laissant une ulcération atone profonde qui se cicatrice lentement par le repos.

En 1935, les mêmes manifestations se produisent, mais cette fois, au pied gauche, laissant un mal perforant qui ne se cicatrise qu'après plusieurs semaines.

En 1936, il fait un nouveau séjour à l'Hôpital Tenon. Une phlyctène est apparue sous le gros orteil droit, au point d'appui du pied. Elle se crève, laissant une ulcération ayant nettement le caractère d'une ulcération trophique.

A cette époque l'examen général révèle :

Tension artérielle à 14-8.

L'indice oscillométrique est : aux membres supérieurs

de 1,5. Au membre inférieur (1/3 inférieur de la jambe).
2,5, à droite. Au membre inférieur gauche 1,5.

Les réflexes rotuliens sont exagérés avec un net clonus de la rotule.

Les réflexes achilléens droit et gauche sont abolis.

Le cutané-plantaire est en extension des deux côtés.

L'hypoesthésie au tact et à la piqure est très nette.

Il n'existe aucun trouble de la coordination, aucun signe cérébelleux.

Le réflexe photo-moteur existe. La musculature externe de l'œil, le fond d'œil sont normaux.

La réaction de Bordet-Wassermann pratiquée dans le sang est négative.

On pose le diagnostic de maux perforants plantaires bilatéraux.

Le repos amène une nette amélioration.

En 1937, le malade entre, à nouveau, dans le Service du Dr Girode :

Il présente sous le deuxième orteil droit et sous le cinquième orteil gauche deux ulcérations arrondies et profondes.

Une sympathectomie (mars 1937) amène une disparition des douleurs des jambes, mais reste sans influence sur les troubles trophiques. Il y avait eu dénudation bilatérale de l'artère fémorale.

Trois mois après la sympathectomie, les douleurs reprennent, atteignent la cuisse, le pli de l'aîne.

Des troubles oculaires se manifestent, mais transitoires et imprécis : mouches volantes, diplopie passagère. Il n'y a pas de signes d'Argyll-Roberston.

L'examen neurologique montre :

L'exagération des réflexes des membres supérieurs.

L'exagération et le caractère polycinétique des réflexes rotuliens.

L'abolition des réflexes achilléens.

Les troubles sensitifs sont nets : hypoesthésie de la peau au niveau de la face interne de la jambe ; anesthésie au chaud et au froid.

Par ailleurs : signalons une incontinence d'urine.

On n'a jamais trouvé de sucre dans les urines permettant de rattacher ces troubles trophiques au diabète. Une glycémie pratiquée a été normale : 0,93.

Une ponction lombaire ramène un liquide céphalo-rachidien clair. Contenant 0.4 élément à la cellule de Nageotte, et 0,22 d'albumine.

Par ailleurs, une radiographie de face et de profil du rachis lombo-sacré ne montre rien d'anormal et permet d'éliminer l'hypothèse de spina bifida à manifestations tardives.

C'est à ce moment que le malade est examiné par M. le Professeur agrégé Haguenau dont voici les conclusions :

« Les troubles trophiques présentés par ce malade, les
« troubles de la sensibilité très marqués au niveau des
« extrémités inférieures, l'abolition des réflexes achilléens,
« l'exagération des réflexes rotuliens, les troubles sphinctériens (car ces troubles urinaires ne sont pas expliqués
« par le rétrécissement) sont en rapport avec une lésion de
« la moelle lombaire.

« En l'absence de tout symptôme humoral de syphilis,
« de tout signe tabétique, de tumeur médullaire, le diagnostic le plus vraisemblable est celui de syringomyélie
« basse.

« Malgré l'échec des sympathectomie fémorales, il serait
« intéressant chez ce malade de faire une infiltration iodo-

« cocaïnique des ganglions lombaires. En outre, il faut
« entreprendre ou poursuivre un traitement radiothé-
« pique. »

Actuellement le tableau clinique s'est un peu modifié.
Il semble qu'aux ulcérations, se soient ajoutées des ostéo-
arthropathies du pied.

Il existe un gros œdème des 2 chevilles, avec empate-
ment, s'atténuant par le repos.

Les gros orteils sont très nettement augmentés d'épais-
seur et de largeur, en même temps que leur longueur est
très diminuée, comme s'il y avait eu abrasion de la tête du
métatarsien et des surfaces articulaires de la phalange.

Le deuxième orteil droit a perdu sa phalangette par
amputation spontanée au cours de la suppuration.

Les ongles sont secs, cassants, presque entièrement dis-
parus au niveau des gros orteils.

Les deux pieds présentent au niveau de la plante de
nombreux durillons (cela chez un malade alité depuis
huit mois).

Aux mains, les articulations des doigts sont gonflées et
douloureuses, les doigts sont froids, pâles, augmentés de
volume, semblant le siège d'un œdème trophique.

Le poignet droit est gonflé et douloureux. Toutes les
autres articulations sont normales.

En décembre 1937, le malade a subi une nouvelle
intervention (Dr Girode). Il fut procédé à l'ablation de
deux ganglions lombaires avec infiltration des autres.
L'effet fut un retour à la normale du fonctionnement des
sphincters, une disparition de la contracture, une sédation
assez nette de la douleur.

Actuellement, l'examen montre des troubles sympa-
thiques nets :

En particulier, une sudation très exagérée au niveau des 2 membres inférieurs.

Une exagération de la chaleur locale.

Une exagération nette du réflexe pilo-moteur, au niveau des 2 jambes.

En résumé : Cette observation est celle d'une syringomyélie basse, fruste, se manifestant par des troubles trophiques, des ulcérations récidivantes aux deux pieds, et par lésion osseuse.

L'arthropathie des métatarso-phalangiennes, l'atteinte plus discrète des tibio-tarsiennes se sont manifestées secondairement, sans éliminer d'une manière absolue le facteur infectieux représenté par l'existence de diverses ulcérations de voisinage.

Les interventions sur le sympathique, préconisées par M. le Professeur agrégé Haguenau, ont diminué la douleur, la contracture, font disparaître les troubles sphinctériens et ont déjà légèrement amélioré les troubles trophiques.

ÉTIOLOGIE

Il est assez difficile de préciser la fréquence relative de l'arthropathie au cours de la syringomyélie. Si d'après Sokoloff elle n'est que de 10 %, quelques années plus tard, Schlesinger l'estimait à environ 30 %. Dans la deuxième édition de sa monographie, Schlesinger en dénombre 150 cas publiés. Achard trouve, dans la littérature, 23 cas entre 1896 et 1925. Actuellement, le total des observations dépasse largement 200. Encore est-il probable que beaucoup de cas reconnus n'ont pas été publiés.

L'âge du malade est variable ; habituellement c'est entre 30 et 40 ans que se manifeste l'arthropathie, cependant Guillaïn a signalé un cas apparu chez un jeune homme de 18 ans. Il est à remarquer que l'arthropathie semble deux fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme.

Ce qui est le plus important, c'est la date, par rapport aux autres symptômes de la maladie. L'arthropathie est souvent le symptôme initial ou tout au moins révélateur. Elle semble nettement indépendante des autres manifestations nerveuses et c'est là une notion dont nous reverrons toute l'importance

pathogénique. Elle se retrouve dans nos deux observations.

Quelles sont les articulations qui semblent électivement atteintes. Les 150 cas de Schlesinger se décomposent ainsi :

Epaule.....	25
Coude	39
Poignet.....	22
Pouce.....	2
Hanche	6
Genou	10
Tibio-tarsienne.....	8
Temporo-maxill.....	4
Sterno-clavicul.....	6
Acromio-clavicul.....	1

La statistique d'Achard porte sur un nombre d'observations beaucoup plus réduit : 23, dont voici le détail :

Epaule.....	11 fois
Coude.....	5 —
Poignet.....	3 —
Genou.....	3 —
Hanche.....	1 —

Tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître la plus grande fréquence de l'atteinte des membres supérieurs, en rapport avec la localisation habituelle cervico-dorsale des lésions médullaires de la syringomyélie. Rappelons que, dans le tabès, la localisation aux membres inférieurs est la règle et que le genou est l'articulation la plus souvent frappée.

L'unilatéralité, si elle n'est point constante, est cependant la règle et Schlesinger ne relève que 6 cas d'arthropathie bilatérale. Quand il y a plusieurs localisations, elles sont souvent sur le même membre et « en chapelet ».

Les rapports avec le traumatisme sont nets et indiscutables. Stempel et Fehrès ont spécialement insisté sur l'importance médico-légale de cette notion. Il s'agit, soit d'un traumatisme important et unique, soit de petits traumatismes répétés qui, d'après Gordon, seraient rendu plus faciles par les troubles sensitifs. Cependant on a pu dire que le début lent était habituel (Borchardt), et certains auteurs ont pu décrire des prodromes discrets : pesanteur, craquement, que retrouverait un interrogatoire minutieux.

Quoi qu'il en soit, dans l'immense majorité des cas, le début, comme celui des arthropathies tabétiques, est à la fois brusque et indolore, comme y ont insisté Charcot, Perey, P. Marie.

DÉBUT

C'est brusquement après un traumatisme souvent minime (chute, heurt), ou spontanément à l'occasion d'un mouvement, que va se manifester le début de l'arthropathie. D'emblée, en quelques heures et sans que le malade ressente la moindre douleur, un gonflement massif de l'articulation apparaît et se complète. Les saillies osseuses normales, le relief musculaire sont effacés. La peau est lisse, tendue, parfois parcourue par une légère circulation collatérale. A la palpation, on sent une masse tendue, rénitente, ne prenant pas le godet, donnant nettement l'impression d'une collection liquide intra-articulaire. Cette impression peut être confirmée par une ponction exploratrice ramenant un liquide séreux ou sanglant (Roussy). En opposition nette avec ces lésions considérables, les troubles fonctionnels sont réduits au minimum. Il n'y a aucune douleur, la gêne fonctionnelle est minime ou nulle ; il n'y a pas de fièvre, pas d'adénopathie. Tous les mouvements actifs et passifs sont possibles et indolents.

S'il n'y a pas eu de traumatisme, le malade, ne ressentant qu'une gêne minime, va pouvoir continuer

à travailler, estimant n'avoir qu'un « rhumatisme », et il ne sera vu que plus tardivement.

S'il y a eu un traumatisme assez important, devant l'ampleur de la déformation, on pourra croire à une fracture juxta-articulaire ; mais l'absence de douleurs et de gêne fonctionnelle, la radiographie au besoin viendraient éliminer ce diagnostic.

En raison de l'indolence des lésions, le malade ne viendra souvent consulter qu'à la période d'état.

Période d'état.

Au bout de quelques jours ou de quelques semaines, l'arthropathie définitivement constituée présente un aspect caractéristique. Les signes fonctionnels sont toujours minimes. La déformation résume le tableau clinique. L'épaule est globuleuse avec effacement complet des saillies et des méplats. Il existe parfois, en même temps, une apparence d'allongement ou de raccourcissement du membre. Les mouvements actifs sont possibles et indolents ; il en est de même des mouvements passifs qui ne sont parfois limités que par l'existence d'énormes hyperostoses intra-articulaires. En outre, il existe souvent des mouvements anormaux de latéralité ou de tiroir qui viennent traduire l'élongation de la capsule et la destruction des ligaments qui la renforcent.

La palpation repère difficilement les saillies osseuses normales. La tête humérale semble déformée, augmentée de volume, irrégulière. On sent parfois

des hyperostoses de volume variable, faisant saillie à la partie externe de l'articulation. Dans quelques cas, de petits fragments osseux, durs, irréguliers apparaissent dans certaines positions, semblant fuir sous les doigts qui les palpent, et donnent l'impression classique du « sac de noix » décrite par Déjerine dans les arthropathies tabétiques.

La mobilisation de l'articulation amène de gros craquements indolores, nettement ressentis par le malade, nettement perçus à la main et à l'oreille, bien différents de la crépitation des arthroses.

L'amyotrophie de l'épaule et du bras contribue, dans bon nombre de cas, à donner à cette arthropathie une allure bien spéciale. Mais ce n'est pas un symptôme constant ; et c'est un symptôme non de l'arthropathie, mais de la syringomyélie. C'est une atrophie d'origine centrale ; ce n'est pas comme dans la scapulaigie l'atrophie des muscles qui s'attachent au pourtour d'une articulation malade. Du reste cette amyotrophie prédomine souvent à la main ou à l'avant-bras et n'atteint que secondairement la ceinture scapulo-humérale. Elle peut atteindre également l'autre bras. Ce n'est que rarement que cette amyotrophie prendra le type scapulo-huméral (Déjerine et Thomas, Calligaris).

Les troubles sensitifs doivent être recherchés avec soin au niveau de l'articulation malade, dans leurs différents modes : sensibilité tactile, douloureuse, thermique au chaud et au froid. Ils sont essentiellement variables et il s'en faut qu'on retrouve toujours,

au niveau de l'arthropathie, la dissociation thermo-analgésique caractéristique de l'affection.

Beaucoup plus constants sont, au niveau de l'articulation, les troubles sympathiques. Ils ont été particulièrement étudiés, dans leurs différentes modalités, par Froment et Exaltier, et nous verrons toute l'importance pathogénique qu'on peut leur attribuer : On a signalé un certain degré d'hyperthermie locale qui a pu en imposer pour un processus infectieux. Nous retiendrons surtout les troubles localisés de la sudation à type d'hyperidrose, plus rarement d'anidrose ; l'augmentation d'amplitude des oscillations manométriques de l'artère humérale, tous ces troubles pouvant être mis nettement en évidence par des tests pharmaco-dynamiques sur lesquels nous reviendrons.

Chez ces malades, l'importance clinique de la syringomyélie est variable. Certains présentent au complet le tableau de la syringomyélie avec syringobulbie, les troubles sensitifs si particuliers, l'atrophie musculaire, la cypho-scoliose, l'atteinte des nerfs crâniens, le syndrome de Claude Bernard et Horner.

Tel est le cas de Coste, Bollack, M^{me} Delthil et J. Fauvet.

Chez d'autres, au contraire, l'atteinte nerveuse est beaucoup moins nette : une légère atrophie de la main et de l'avant-bras, la dissociation thermo-analgésique, seront les seuls signes. Il n'existe aucun rapport, aucun parallélisme entre l'importance de l'arthropathie et l'importance clinique de la syringomyélie.

La radiographie doit toujours être pratiquée ; répétée tous les trois mois, elle sera le meilleur test de l'évolution. Elle révèle des lésions considérables : la diaphyse est décalcifiée, devenue moins opaque, les travées osseuses sont plus apparentes. Mais surtout l'épiphyse humérale et les surfaces articulaires sont profondément altérées et remaniées. L'hypertrophie est évidente, irrégulière, envoyant en tous sens des saillies.

Quelle est l'importance clinique de la syringomyélie chez ces malades ? Elle est variable. Certains présenteront au complet le tableau de la syringomyélie avec syringobulbie, les troubles sensitifs si particuliers, l'atrophie musculaire, la cypho-scoliose, l'atteinte des nerfs craniens, le syndrome de Cl. Bernard-Horner.

Chez d'autres, au contraire, l'atteinte nerveuse sera beaucoup moins nette : une légère atrophie d'un bras, et la dissociation analgésique seront les seuls signes.

La radiographie va révéler des lésions considérables : Si la diaphyse est décalcifiée, l'épiphyse est hypertrophique, bourgeonnante, envoyant en tous sens des saillies osseuses, plus ou moins calcifiées. Destot avait voulu opposer les images observées dans le tabès où il y aurait à la fois atrophie et rénovation osseuse, et celles de la syringomyélie où il aurait seulement résorption. Cela semble un peu schématique.

Quelle va être l'évolution ? Essentiellement chronique, durant des années, et parfois 20, 30 ans. L'aggravation se fait par poussées, souvent marquées par

une reprise de l'hydarthrose, l'augmentation des désordres articulaires, l'accroissement des ostéophytes, la destruction de la capsule et des ligaments, l'atrophie osseuse, des bourgeonnements plus ou moins opaques, plus ou moins calcifiés. La radiographie montre presque toujours plus de lésions que la clinique n'en laissait supposer.

Destot avait voulu opposer les lésions observées dans le tabès où il y aurait à la fois atrophie et rénovation osseuse, et celles de la syringomyélie, où il y aurait seulement résorption. Cela semble un peu schématique.

Evolution.

Rapidement constituée, cette arthropathie va avoir une évolution chronique qui sera celle de la syringomyélie, 20, 30 ans. L'aggravation va se faire progressivement, ou par poussées successives, souvent marquées par une reprise de l'hydarthrose. L'augmentation des désordres articulaires, l'accroissement et la coalescence des ostéophytes peuvent amener à la longue une véritable ankylose.

Dans d'autres cas la destruction de la capsule et des ligaments, l'usure progressive des extrémités osseuses, l'amyotrophie progressive vont donner une articulation ballante « de polichinelle ».

Quelquefois même, les surfaces articulaires restant presque intactes, un énorme ostéophyte suffit à amener le blocage de l'articulation. Le malade n'éprouve

toujours aucune douleur, mais la déformation de l'épaule est devenue une infirmité.

Les signes de la syringomyélie se multiplient et se précisent, et dans l'immense majorité des cas ce sont eux qui tiennent sous leur dépendance le pronostic vital. Ce n'est qu'à titre tout à fait exceptionnel que la suppuration d'arthropathie viendra menacer la vie du malade et obligera à une intervention chirurgicale.

C'est seulement dans les formes localisées aux membres inférieurs, et parfois bilatérales, que la progression des lésions articulaires pourra faire du malade un grabataire, l'exposant à toutes les complications du decubitus prolongé.

En résumé, au cours de la syringomyélie, l'arthropathie apparaît comme une manifestation surajoutée, presque indépendante des autres symptômes de la maladie et ayant son évolution propre.

FORMES CLINIQUES

A côté de la forme d'arthropathie hypertrophique de l'épaule, la plus classique, la plus fréquente, la plus caractéristique, les manifestations articulaires de la syringomyélie peuvent réaliser des tableaux cliniques bien différents.

Formes anormales par leurs signes.

Nous avons vu que le début est habituellement progressif, tout au moins rapidement constitué. Mais il faut savoir que, plus rarement, on peut voir des formes à début *lent* et *progressif* et que, peut-être, on peut appliquer à la syringomyélie la notion de stade pré-arthropathique décrit par Alajouanine dans le tabès.

Dans d'autres cas il s'agit de formes extrêmement frustes : les extrémités osseuses ne sont pas atteintes ; il existe seulement des lésions capsulaires et ligamentaires, expliquant l'hyperlaxité de l'articulation et qui peuvent être le *primum movens* de luxations récidivantes, facilement réduites et se reproduisant pour des causes minimales.

A l'inverse, il existe des formes sévères, ankylo-

santes d'emblée, bloquant l'articulation en attitude vicieuse et entraînant une gêne fonctionnelle considérable.

Les formes douloureuses sont beaucoup plus rares et posent des diagnostics particulièrement difficiles.

Formes suivant le siège.

Si l'atteinte de l'épaule est la plus fréquemment rencontrée, aucune des grosses articulations n'est à l'abri d'une arthropathie.

Au membre supérieur, le coude, le poignet peuvent être atteints. Au membre inférieur, ce sera la hanche (Grenet et Tanon), le genou (Maragliano, Storp), le cou-de-pied (Pommé, Gladysrevsky).

La localisation au niveau des petites articulations est plus rare, cependant Graf a vu des arthropathies temporo-maxillaires, sterno-claviculaires, métacarpo-phalangiennes.

L'unilatéralité est la règle pour l'arthropathie comme pour la plupart des signes de la syringomyélie. La bilatéralité serait plus fréquente au niveau des membres inférieurs. Il peut exister plusieurs arthropathies sur le même membre ; l'épaule et le coude peuvent être atteints en même temps, réalisant une arthropathie bipolaire. C'est ainsi qu'on a pu voir l'épaule, le coude et le genou (Storp) ; le coude droit, l'épaule et le poignet gauche (P. Marie et Chatelin) ; l'épaule et le poignet (Hudovernig) ; la hanche et le genou (Grenet et Tanon).

Formes anatomo-cliniques.

A côté de la forme hypertrophique que nous avons décrite on peut voir une forme atrophique. Elle se caractérise par l'érosion, l'usure progressive des surfaces articulaires, puis des épiphyses, sans qu'on trouve trace de prolifération osseuse concomitante. Ce peut être là, nous l'avons vu, le stade terminal de la forme hypertrophique.

La forme aiguë suppurée est très rare. C'est plutôt la transformation brusque d'une forme hydarthrosique. Mais elle peut aussi se réaliser d'emblée, donnant l'aspect d'une arthrite aiguë avec tuméfaction chaude, dure, tendue, douloureuse. Elle s'accompagne d'adénopathies et de température. L'évolution qui se ferait vers la diffusion dans les couches musculaires et la fistulation tardive doit être écourtée par l'intervention chirurgicale.

La forme nécrotique est très spéciale. C'est l'existence d'un mal perforant plantaire, gagnant en profondeur, et aboutissant à la nécrose d'une ou plusieurs métatarso-phalangiennes. Il est souvent difficile de faire la part de l'infection et celle de l'arthropathie, comme dans le cas de Pommé où il existait une blessure de guerre ancienne.

Notre observation n° 2 nous semble un peu différente : l'ulcération n'est pas très profonde et il n'y a certainement pas eu ouverture de l'articulation. L'in-

fection, si elle a eu un rôle, n'a pu être qu'une infection de voisinage.

Les formes hydarthrosiques (Graf) sont plus rares et ne sont souvent que le stade initial des lésions. Il s'agit d'hydarthroses simples, mais rebelles, ou encore intermittentes, indolores, survenant soit spontanément, soit sous l'influence du plus léger traumatisme (P. Marie et Guinon).

Nous croyons pouvoir en rapprocher les synovites qui peuvent être l'occasion de déformations par l'adhérence des tendons à leur gaine.

Nous ne ferons que signaler un cas décrit par Ilitoff : la tuberculisation de l'arthropathie. Encore le caractère des lésions tuberculeuses ne fut-il reconnu que sur les pièces de résection.

Part de l'arthropathie dans les autres signes de la syringomyélie.

Cypho-scoliose.

Cette déformation a été décrite par Bernhardt en 1889, et étudiée par Hallion dans sa thèse en 1892. Sa fréquence est discutée (50 %, d'après Bruhl ; 21 % seulement, d'après Nalbaudoff). Sa pathogenie est encore obscure. S'agit-il seulement d'une déformation due à une insuffisance musculaire unilatérale, comme le veulent Bruhl, Fox, Roth ?

Pour d'autres auteurs, en particulier Kroenig, Perrey, Cornil et Francfort, on a le droit de parler d'os-

téo-arthropathie vertébrale. Rappelons qu'Achard et Clerc ont décrit une ankylose spondylo-rhizomélisque à la région cervicale. Il semble que la pathogénie soit complexe et que les éléments d'atteinte articulaire et d'atrophie musculaire se complètent et s'intriquent pour produire cette déformation.

Les fractures spontanées.

Elles peuvent coexister avec l'arthropathie, se produire dans le voisinage de l'articulation malade et sembler en rapport avec la décalcification osseuse.

Il peut s'agir de fractures épiphysaires, ou même de fractures intra-articulaires, passant parfois inaperçues au milieu du tableau de l'arthropathie révélée par l'existence d'un trait sur une radiographie. Par leur mauvaise consolidation qui se fait par un cal vicieux ou par une pseudarthrose, elles contribuent à augmenter les désordres articulaires et aggravent le pronostic fonctionnel.

La cheiromégalie.

C'est habituellement un trouble uniquement osseux. Cependant on a pu voir s'y surajouter des lésions métacarpo-phalangiennes.

On a pu prononcer le nom de pied succulent et de podomégalie. Notre observation n° 2 est un de ces cas. Il est assez difficile de faire la part de l'arthropathie, celle de l'œdème trophique.

DIAGNOSTIC

On conçoit combien différemment se présente le diagnostic de l'arthropathie survenant chez un malade dont la syringomyélie est reconnue et le diagnostic d'une manifestation articulaire initiale.

Ce n'est que cette arthropathie initiale, seule manifestation d'une syringomyélie frustre, que nous aurons en vue dans ce chapitre.

A la phase de début un diagnostic est particulièrement difficile à trancher : c'est celui d'*arthrite traumatique*, avec ou sans lésions osseuses concomitantes. Nous avons déjà vu l'extrême fréquence d'un début post-traumatique. L'attention est attirée par plusieurs points : l'insignifiance du traumatisme contraste avec la déformation considérable de la jointure. Par ailleurs, l'opposition entre l'importance des signes physiques et la gêne fonctionnelle minime attire d'emblée l'attention et fait penser à une arthropathie nerveuse. Un examen neurologique permet de l'attribuer à la syringomyélie.

C'est aussi cet énorme gonflement succédant à un choc minime qui a pu, chez un sujet jeune, faire discuter le diagnostic d'*arthrite hémophilique*, rapi-

dement éliminé par l'étude des symptômes et des antécédents.

Dans les cas où le début a été plus progressif, on est amené à discuter non seulement l'*ostéo-sarcome* qui laisse libre l'articulation, mais plus particulièrement le *chondro-sarcome* (Guesda, Schalgfenhauser). Les douleurs souvent précoces, l'image radiographique éliminent rapidement ce diagnostic.

La *tumeur blanche*, en particulier à l'épaule, peut poser des diagnostics difficiles, surtout dans les cas où l'atrophie de la syringomyélie revêt un type scapulo-huméral.

Chez un sujet plus âgé, on va poser le diagnostic avec le *rhumatisme chronique* et l'on sait que certains auteurs font jouer à la diathèse arthritique un rôle dans l'apparition des arthropathies syringomyéliques.

Les rhumatismes chroniques sont d'apparition beaucoup plus lente et progressive. Ils frappent rarement une seule articulation et sont le plus souvent bilatéraux, au moins radiologiquement. Ils entraînent une gêne fonctionnelle intense, même lorsqu'il n'y a pas de déformation nette constatable cliniquement.

En fait, le diagnostic sera le plus souvent orienté vers l'existence d'une arthropathie nerveuse.

On élimine les *arthropathies du tabès* qui :

siègent surtout aux membres inférieurs ;

— ont pour lieu d'élection le genou ;

- seraient plus fréquentes chez les femmes ;

— ne s'accompagnent pas de thermo-analgésie,
mais de signes de tabès souvent très frustes.

Ces arthropathies ont du reste une symptomatologie et une évolution extrêmement voisines.

Quant aux autres arthropathies nerveuses (lèpre nerveuse, maladie de Morvan, arthropathies des hémiplégiques et des paraplégiques) elles ne posent guère le diagnostic.

TRAITEMENT

Il est assez difficile de poser les indications du traitement d'une arthropathie syringomyélique.

L'évolution extrêmement lente, l'état qui peut même rester stationnaire entre deux poussées, permettent avec peine de juger les résultats d'une thérapeutique.

Enfin et surtout, il ne faut pas perdre de vue que l'arthropathie n'est qu'une manifestation d'une affection médullaire, et c'est sur la moelle qu'il faudra diriger le traitement.

En effet, la radiothérapie appliquée à l'articulation elle-même est à peu près totalement inefficace. Appliquée, au contraire, sur la moelle, elle va améliorer l'arthropathie, ou tout au moins stabiliser son évolution, car dans bien des cas les lésions osseuses sont telles qu'il serait exagéré d'espérer le retour à la normale.

Des séries d'irradiations répétées, à intervalles éloignés, maintiendront cette amélioration et préviendront l'apparition d'autres signes de syringomyélie, en particulier d'autres arthropathies.

Beaucoup plus rarement l'arthropathie va être jus-

liciable d'un traitement local. La ponction a pu être pratiquée dans un but aussi bien diagnostique que thérapeutique, à la phase initiale. Elle est sans influence sur la marche ultérieure des lésions.

Devant l'ampleur des lésions articulaires, devant la destruction de tout appareil ligamentaire, on a été quelquefois amené à tenter une résection. Les résultats ont été le plus souvent médiocres, « désastreux » disent même Broca et Monod.

Ce n'est que les formes suppurées, avec leur allure parfois aiguë, avec les fusées purulentes à distance, qui peuvent justifier cette résection qui aura alors pour but primordial de supprimer le foyer infecté et de permettre un drainage correct.

Ceci est particulièrement vrai pour les arthrites du genou, et encore plus pour celles du pied, où il s'agit fréquemment d'infections transmises par une plaie cutanée.

Il est vraiment exceptionnel que cette suppuration nécessite l'amputation. Celle-ci est peut-être décidée plus facilement puisqu'elle prive le malade d'un membre dont la valeur fonctionnelle était extrêmement diminuée.

Broca signale un cas où cette amputation a pu être pratiquée sans anesthésie ; les téguments et les muscles étaient insensibles, mais l'os avait gardé toute sa sensibilité.

Ce ne sont là que des éventualités rarissimes, et, en fait, le seul traitement est la radiothérapie médullaire.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous n'aurons en vue dans ce chapitre que l'étude des lésions *locales* des arthropathies. Les lésions du système nerveux qui leur correspondent ou les provoquent seront étudiées avec la pathogénie.

Certes, il ne faut pas attendre beaucoup de l'étude des lésions anatomiques. Celles-ci ne sont connues que pour des formes anciennes, ayant évolué pendant des années, ayant souvent plus le caractère de séquelles que celui de lésions en activité. En présence de troubles articulaires manifestes, de modifications profondes de tous les tissus qui composent l'articulation, ou entrent en contact anatomique, ou en rapport fonctionnel avec elle, il sera difficile de dire quelle est la lésion initiale, le *primum movens*.

C'est ainsi que l'on connaît très mal le substratum anatomique de la phase initiale pseudo-phlegmoneuse de l'arthropathie. Certains auteurs avaient pensé que la capsule distendue et déchirée laissait s'écouler l'hydarthrose dans le tissu cellulaire et les muscles de voisinage. En réalité, on tend à admettre actuellement que le liquide intra-articulaire a une viscosité trop élevée pour s'écouler dans les tissus et que l'in-

filtration constatée cliniquement est due à un véritable œdème trophique.

On connaît mieux les lésions tardives, définitives qui ont surtout été étudiées par Borchardt et par Cornil et Francfort. Tous les organes de l'articulation sont lésés.

La tête humérale est irrégulière, déformée par des hyperostoses « désordonnées ». La glène est elle aussi très hypertrophiée et on constate souvent en même temps une hypertrophie de l'apophyse coracoïde (Borchardt). Le cartilage s'atrophie ou au contraire s'hypertrophie en s'exfoliant. Des fragments, plus ou moins ossifiés, sont mobiles dans la cavité articulaire, entièrement libres, ou rattachés par un mince pédicule. Souvent des cals exubérants viennent témoigner de fractures intra-articulaires qui avaient pu passer cliniquement inaperçues et rendre encore les lésions plus complexes. La capsule devient plus lâche, irrégulière, déchirée par places. La synoviale est distendue, parfois épaissie. Les gros ligaments intra-articulaires, les renforcements normaux de la capsule sont détruits. Le tendon bicipital entre en contact intime avec la capsule et peut être, lui aussi, complètement détruit.

A côté de cette forme hypertrophique, il faut décrire une forme atrophique, les épiphyses sont rongées, amincies, « en baguettes de tambour », parfois même semblent entièrement disparues. Ces grosses résorptions osseuses se voient surtout au niveau du coude (Karg).

A l'opposé, il nous faut décrire des formes extrêmement localisées. C'est ainsi que Hahn a pu voir, dans un cas, des lésions portant uniquement sur l'articulation huméro-radiale, et laissant absolument libre l'huméro-cubitale.

Dans quelques cas enfin, on trouve très peu de lésions de la jointure et la gêne des mouvements constatée du vivant du malade semblait relever uniquement d'ossifications juxta-articulaires (Hoffmann).

Les lésions histologiques ont été surtout étudiées par Marinesco : c'est avant tout une ostéolyse, avec raréfaction et décalcification massives des travées, une dilatation des canaux de Havers, une altération atrophique des ostéoplastes.

Les lésions des muscles péri-articulaires sont souvent marquées. Elles relèvent d'ailleurs plus de la syringomyélie que de l'arthropathie elle-même.

Les lésions osseuses débordent les limites de l'articulation ; la décalcification gagne la partie juxta-épiphysaire de la diaphyse et vient expliquer la genèse des fractures spontanées ou provoquées par un traumatisme minime.

En résumé, devant des lésions qui bouleversent toute l'architecture normale de l'articulation, il est difficile de dire quel est le tissu qui a été primitivement atteint.

PATHOGÉNIE

C'est des problèmes pathogéniques qu'elles posent que les arthropathies syringomyéliques tirent la plus grande partie de leur intérêt. Le rapport qui unit une lésion médullaire et des signes articulaires est l'exemple le plus net de troubles trophiques.

Avant d'entrer dans le détail des diverses pathogénies qui ont été proposées, nous allons rapidement grouper autour des arthropathies syringomyéliques toutes les arthropathies nerveuses dont l'étude est connexe.

Les plus connues, les plus fréquentes, les plus anciennement décrites sont les arthropathies du tabès. Si elles siègent plus fréquemment aux membres inférieurs, cela tient à la localisation des lésions médullaires. Rien dans leur mode d'apparition, dans leur symptomatologie clinique et radiologique, dans leur évolution, ne les différencie nettement des arthropathies de la syringomyélie.

Les arthropathies des hémiplegiques, celles plus récemment décrites par Ceillier chez les paraplégiques de guerre, ont un aspect identique, mais une

apparition habituellement moins brutale. Leur localisation sur un membre paralysé a permis à certains auteurs de les rattacher au rhumatisme chronique qui se fixerait électivement sur une articulation sans mouvements.

Mais leur indolence, leur torpidité, leurs énormes lésions osseuses permettent, outre la notion étiologique, de les faire entrer dans le cadre des arthropathies nerveuses.

Etienne et Champy citent le cas d'un malade atteint d'atrophie, type Aran-Duchenne, qui a présenté une arthropathie de l'épaule.

Plus récemment, Roger et Antonin ont rapporté l'observation d'un malade ayant eu une poliomyélite antérieure aiguë, et qui présentait parmi d'autres séquelles une arthropathie bilatérale des genoux.

Nous voyons donc que les arthropathies nerveuses peuvent s'observer au cours de maladies nerveuses diverses. Mais c'est au cours de la syringomyélie, chez des sujets jeunes, chez des sujets chez qui on ne peut pas discuter le diagnostic d'ostéo-arthrite syphilitique qu'elles prennent le plus nettement le caractère de troubles trophiques.

Place des arthropathies dans le tableau de la syringomyélie.

Le tableau si complexe de la syringomyélie peut habituellement être dissocié en ses éléments constitutifs : Troubles lésionnels, troubles sous-lésionnels,

manifestations de la syringobulbie sur laquelle a insisté Jonesco-Sisesti, dans sa thèse.

Les arthropathies, par contre, constituent un syndrome isolé, vraiment à part, sans rapport pour leur siège, ni pour leur date d'apparition, ni avec les atrophies musculaires, ni avec les troubles de la sensibilité. Il ne semble donc pas que les lésions articulaires relèvent des lésions médullaires.

En revanche, il est parmi les multiples manifestations de la syringomyélie, une série de symptômes qui vont toujours de pair avec les arthropathies : ce sont les troubles sympathiques. Ceux-ci ont été particulièrement étudiés depuis 1920 ; on a pu affirmer qu'il y avait toujours coïncidence dans le siège et dans la date d'apparition des arthropathies et des signes sympathiques.

Certains de ces signes sont nets : Troubles de la sudation, le plus souvent exagérée, augmentation de la chaleur locale par rapport aux autres segments du membre, par rapport au côté opposé.

D'autres demandent à être recherchés et devront être l'objet d'une discussion serrée : C'est le réflexe pilo-moteur (Thomas), ce sont les oscillations manométriques. Celles-ci devront toujours être l'objet d'un examen segmentaire et comparé avec le côté sain. Il faudra tenir compte non seulement de l'ordre de grandeur des oscillations, mais aussi de l'effet sur la courbe du bain chaud et du bain froid, la durée des modifications apportées par ces recherches.

D'autres enfin, relèvent des tests pharmaco-dyna-

miques du sympathique. Nous mettrons en premier lieu l'effet de la pilocarpine et on étudiera minutieusement la répartition et l'importance de la sudation provoquée.

On peut aussi rechercher l'effet de l'intradermo-réaction à l'histamine, ainsi que cela a été fait dans notre observation et voir les modifications éventuelles de la triade de Lewis.

Quelles seront les résultats de ces différentes investigations ? Les recherches de Froment et d'Exaltier ont montré qu'il existe constamment des troubles sympathiques quand il y a arthropathie, que par contre, les troubles sympathiques manquent le plus souvent dans les syringomyélies, mêmes très nettes, quand il n'y a pas de lésions articulaires.

Dans quel sens se feront ces perturbations du sympathique ? On sait, depuis les recherches de Thomas, qu'il peut s'agir de phénomènes d'excitation ou de paralysie. Il existe donc incontestablement des troubles sympathiques concomitant avec les arthropathies.

Quelle est l'origine de ces troubles sympathiques et quel est leur rapport avec les lésions médullaires de la syringomyélie ? C'est ce que nous allons voir maintenant.

Quelles sont les lésions médullaires qui, au cours de la syringomyélie, vont pouvoir expliquer l'apparition des arthropathies ? De multiples théories ont été proposées et ont connu des fortunes diverses.

Charcot, avait sinon décrit, du moins envisagé

hypothétiquement l'existence de lésions des cornes antérieures qui tiendraient sous leurs dépendances les lésions articulaires. Pitres et Brissaud estimaient qu'il s'agit avant tout de phénomènes névritiques. On peut leur opposer le fait qu'il n'y a pas d'arthropathies dans les névrites, mais uniquement dans les lésions médullaires.

Plus tard, Etienne et Champy ont repris l'étude histologique des moelles de syringomyéliques. Ils trouvent des lésions des cornes antérieures de la moelle, « lésions de chromolyse, de pigmentation, de vascularisation des cellules des cornes antérieures de la moelle ». Ils insistent sur l'atteinte du tractus inter-médio-latéralis, donc du sympathique. Ils concluent : « Il y a donc un trouble profond de l'équilibre trophique », reflexe de Marinesco, sous la dépendance des cellules des cornes antérieures.

La théorie de Barré (1912) qui expliquait les ostéo-arthropathies tabétiques par des lésions de vascularité locale ne pouvait s'appliquer aux arthropathies de la syringomyélie.

En 1923, Foix et Alajouanine font jouer un rôle primordial au sympathique et remarquent que les phénomènes sympathiques et sensitivo-moteurs peuvent ne pas siéger dans les mêmes zones du corps. En effet, dans un segment de moelle donnée, les centres moteurs et sensitifs d'une part, les centres sympathiques d'autre part, tiennent sous leur dépendance des territoires différents de l'organisme. Les centres sympathiques des membres supérieurs siègent

entre C 7 et D 3, on comprend que les arthropathies de l'épaule seront en rapport avec des troubles syringomyéliques du territoire du plexus cervico-brachial. Une lésion très localisée en hauteur pourra donc donner une arthropathie par atteinte du tractus inter-médio-latéralis et, en même temps, un minimum de signes purement syringomyéliques qui seront difficiles à mettre en évidence.

Il faudra parfois attendre que la cavité se soit étendue en hauteur et en largeur pour que les manifestations périphériques soient nettes et facilement reconnues.

Ces mêmes lésions du tractus inter-médio-latéralis avaient été reconnues par Ceillier dans l'étude qu'il fit avec M^{me} Déjerine des para-ostéo-arthropathies des paraplégiques de guerre.

Les lésions sympathiques centrales, les perturbations sympathiques périphériques étant ainsi indiscutablement reconnues, par quel mécanisme physiopathologique aboutissent-elles à l'arthropathie. C'est là un problème encore imparfaitement élucidé. Leriche et Policard, en 1926, étudiant les troubles osseux d'origine nerveuse, ont montré que l'hypervascularisation amènerait l'ostéolyse. Mais les lésions purement articulaires, mais l'hydarthrose, mais le début brusque avec œdème péri-articulaire restent encore difficilement expliqués.

On voit donc le mécanisme de la genèse des arthropathies : les lésions médullaires atteignant les formations sympathiques, il en résulte des troubles de

nutrition, de trophicité qui entraîneront des lésions articulaires, en même temps que des signes sympathiques cutanés viendront fournir un élément pathogénique important.

CONCLUSIONS.

I. — Complication fréquente de la syringomyélie, l'arthropathie siège électivement au membre supérieur.

Son début brusque, son indolence, la dissociation entre l'importance des lésions et le minimum de signes qu'elles entraînent, son évolution chronique en font une des plus nettes parmi les arthropathies nerveuses.

II. — Ces arthropathies sont sans rapport avec les autres troubles de la syringomyélie : troubles sensitifs, atrophie, etc., qu'elles peuvent précéder ou qui peuvent ne pas siéger sur le même territoire. Par contre, elles s'accompagnent toujours de phénomènes sympathiques.

III. — Le traitement sera avant tout celui de la syringomyélie, c'est-à-dire la radiothérapie médullaire.

Le traitement local ne pourra être justifié que par les complications.

Vu : le Doyen,
M. TIFFENEAU.

Vu : Le Président de la thèse,
CLAUDE.

Vu et permis d'imprimer :
le Recteur de l'Académie de Paris,

ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD. — Cliniques de l'Hôpital Beaujon, 1925.
- ALAJOUANINE et MAURIC. — L'évolution des arthropathies nerveuses. *Presse médicale*, 1933.
- ALASTIZA. — Complications ostéo-articulaires de la syringomyélie. *Revue Assoc. méd. Argent.*, mars 1934.
- ANTONIN. — Les arthropathies nerveuses. *Marseille méd.*, 1922.
- ARCHAMBAULT. — Traitement chirurgical de la syringomyélie. Thèse Paris, 1931.
- ASTIÉ. — Le thorax en bateau dans la syringomyélie. Thèse Paris, 1896.
- BARRÉ. — Les ostéo-arthropathies du tabès. Thèse Paris, 1912.
- BASCH et VIAL. — Soc. méd. des Hôp. de Paris, 16 mars 1936.
- BEITRAZ. — Les arthropathies neuropathiques. Thèse Berlin, 1909.
- BERGMAN. — Les arthropathies nerveuses. *Deutsche Zeitschrift für chirurgie*. E. 34.
- BERBEY. — Essai de diagnostic d'une affection de la moelle. *France Médicale*, 1885.
- BIGNANI. — Aspect radiologique des arthropathies. *Bull. Soc. Méd. chir.* Pavie, 1934.
- BLOCH. — Etude de la syringomyélie à début scapulo-huméral, Thèse Paris, 1897.
- BORCHARDT. — Die Knochen und Gelenkerkrankungen bei Syringomyélie. *Deutsche Zeitschrift für chirurgie*, 1904.

- BRISAUD. — Les arthropathies syringomyéliques. *Archives générales de Médecine*, 1903.
- BROCA et MONOD (R.). — Maladies des articulations.
- BRÜHL. — Contribution à l'étude de la syringomyélie. Thèse Paris, 1890.
- CAMBIAIRE. — Hypertrophie pseudo-acromégalikue au cours de la syringomyélie. Thèse Paris, 1898.
- CAMUS. — Les fractures spontanées de la syringomyélie. Thèse Paris, 1927.
- CEILLIER. — Les para-ostéopathies des paraplégiques. Thèse Paris, 1920.
- CHARCOT et JOFFROY. — *Archives de physiologie*, 1869.
- CHARCOT. — Les arthropathies syringomyéliques. *Progrès Médical*, 1893.
- CORNIL, MICHON, CHATELAIN. — Société de Médecine de Nancy, 12 mai 1926.
- CRITZMANN. — Essais sur la syringomyélie. Thèse Paris, 1892.
- COSTE, BOLLACK, DELTHIL (Mme), FAUVET (J.). — *Revue neurologique*, 1936.
- DEBOVÉ et DÉJERINE. — Société médicale des Hôpitaux de Paris. 1889.
- DÉJERINE et TAILAN. — Société de biologie, 1891.
- DÉJERINE et MIRAILLE. — Contribution à l'étude des troubles trophiques et vaso-moteurs de la syringomyélie. *Archives de physiologie*, 1895.
- ELSOESSER. — Les arthropathies dans les maladies nerveuses. *Annals of Surgery*, 1917.
- ETIENNE. — Pathologie générale des arthropathies nerveuses. *Revue neurologique*, 1909.
- Arthropathies nerveuses et rhumatismes chroniques. *Revue neurologique*, 1905.
- ETIENNE et CHAMPY. — Les cellules des cornes antérieures de la moelle dans les arthropathies nerveuses. *Revue neurologique*, 1917.

- FEHRES. — Thèse Rostock, 1905.
- FOIX. — La syringomyélie. *Monde médical*, 1913.
- FRITSCH. — Ein Fall von ostéo-Arthritis bei Syringomyélie. *Zeitschrift für Orthop. Chirurgie*, 1932.
- GAYET et BONNET. — Les altérations osseuses d'origine nerveuse. *Archives générales de Médecine*, 1901.
- GILBERT-DREYFUS et ZARACHOVITCH. — Société médicale des Hôpitaux, 8 mars 1937.
- GLADYREVSKY. — Arthropathies de l'articulation astragalo-scapuloïdienne. *Klinische Medizin*, 1936.
- GRAF. — Über Gelenkserkrankungen bei Syringomyélie. *Beitrag Z. Klinische chirurgie*, 1893.
- GOURE. — De la résection dans les arthropathies nerveuses. Thèse Lyon, 1900.
- GRENET et TANON. — Arthropathies nerveuses. *Revue neurologique*, 1906.
- GUILLAIN. — Thèse Paris, 1902.
- GUINON. — Syringomyélie. Traité Charcot, Brissaud, 1903.
- HALLOPEAU. — Les maladies de la moelle. Paris, 1869.
- HATSCHKE. — Beitrag zur Casuistik der atypischen Formen der Syringomyélie. *Wiener Klin. Wochenschrift*, 1895.
- HAUSER. — Thèse Paris, 1901.
- HEILIG. — Roëntgenpraxis, juin 1937.
- HITOFF. — Des ostéo-arthropathies d'origine syringomyélique. Thèse, 1900.
- HOFFMANN. — Zur Lehre von der Syringomyélie. *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, t. 3.
- HUDOVERNIG. — Pathogénie des arthropathies syringomyéliques. *Neurol. Centralblatt.*, 1901.
- JOFFROY et ACHARD. — De la myélite cavitaire. *Archives de physiologie*, 1887.
- JONNESCO-SISESTI. — Des tumeurs médullaires associées à un processus syringomyélique. Thèse Paris, 1929.

- JOSSERAND. — Des cheiromégalias syringomyéliques. Thèse Lyon, 1925.
- LEVADITI, LAPINE, SCHOEN. — Bulletin de l'Académie de Médecine, 4 juin 1929.
- LHERMITTE et NEMOURS. — Revue neurologique, nov. 1935.
- LONDE et PEREY. — Des arthropathies syringomyéliques. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1894.
- LONDE. — Les arthropathies nerveuses. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1897.
- LADERS. — La forme trophique ostéo-articulaire de la syringomyélie. Thèse Paris, 1933.
- MARAGLIANO. — Lésions articulaires de la syringomyélie. *Revue neurologique*, 1907.
- MARWEDEL. — Beitrag zur Casuistik der Syringomyélie. *Münch. Med. Wochenschrift*, 1890.
- MAZZINI. — Bol. y trab. Soc. Med. Buenos-Ayres, 8 juin 1932.
- MICHEL. — Zur Casuistik der Gelenkerkrank. bei Syringomyélie. *Beitrag zur Klin. Chirurgie*, 1902.
- NAUD. — Les ostéo-arthropathies des syringomyéliques. Thèse Paris, 1935.
- PANNEWITZ. — Diagnostic radiologique des arthropathies nerveuses. *Medizinische Klin.*, 25 août 1936.
- PAKORNY. — Pathogénie de l'ostéo-arthrite syringomyélique. *Röntgenpraxis*, août 1936.
- POMMÉ. — Arthropathie syringomyélique des pieds, d'origine infectieuse probable. *Revue neurologique*, juillet 1931.
- RAYMOND. — Archives de Neurologie, 1893.
- Leçons de Clinique des maladies nerveuses, 1897.
- RIERA. — Les arthropathies syringomyéliques. Thèse Paris, 1935.
- ROEDERES. — Paris médical, 12 juin 1935.
- ROUSSY, HUGUENIN, KYRIACO. — Arthropathies symétriques des épaules chez un syringomyélique. Soc. de Neurol., décembre 1928.

- SCHLESINGER. — Die syringomyélie. Leipzig, 1895.
- SCHNEK. — L'arthropathie, symptôme initial. *Monatsch. für Unfall*, juin 1934.
- SCHULTZE. — Virchow's archiv., 1882.
- SICARD, HAGUENAU, MEYER. — Lipiodol intra-épendymaire chez un syringomyélique opéré. *Revue neurologique*, 1926.
- SOKOLOFF. — Neurol. Centralblatt., 1883.
- STEMPEL. — Syringomyélie und ihre Beziehungen zur Socialen Gesetzgebung. *Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie*, 1904.
- THOMAS. — Les troubles de la réfectivité sympathique dans la syringomyélie. *Revue neurologique*, 1922.
- THOMAS et KUDELSKI. — Troubles sympathiques et arthropathie tabétique. *Paris Méd.*, 1929, t. II.

